



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2013

Riesenzellerteriitis

Hakman, Patrick ; Vallelian, Florence ; Nowak, Albina

DOI: <https://doi.org/10.1024/1661-8157/a001344>

Other titles: Giant cell arteritis

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-91532>

Journal Article

Accepted Version

Originally published at:

Hakman, Patrick; Vallelian, Florence; Nowak, Albina (2013). Riesenzellerteriitis. Praxis, 102(12):703-708; quiz 709.

DOI: <https://doi.org/10.1024/1661-8157/a001344>

Riesenzellarteriitis

Patrick Hakman, Florence Vallelian, Albina Nowak

Korrespondenzadresse:

Dr. Albina Nowak

Klinik und Poliklinik für Innere Medizin

Rämistrasse 100

8091 Zürich

Tel.: 044 2551111

Albina.nowak@usz.ch

Einleitung

Die Riesenzellarteriitis ist eine fokal granulomatöse Entzündung der grossen und mittleren Arterien, wobei charakteristischerweise eine oder mehrere Äste der A. carotis externa, meistens die A. temporalis, betroffen sind. Gelegentlich findet sich auch eine Beteiligung des Aortenbogens, der Aorta und der Arterien der oberen und unteren Extremitäten. Die Riesenzellarteriitis ist mit einer Inzidenz von 20-50/100.000 die häufigste Vaskulitis-Form und betrifft fast ausschliesslich Patienten ab dem 50. Lebensjahr. Die Inzidenzraten nehmen mit steigendem Alter zu. Frauen sind häufiger betroffen (3:1). Die Ätiologie ist bisher unbekannt. Als mögliche Auslöser der immunologischen Reaktion werden virale sowie bakterielle Faktoren diskutiert. Zudem können genetische Faktoren bei möglicher HLA-Assoziation vielleicht eine Rolle spielen.

In ca. 50% ist die Riesenzellarteriitis mit dem klinischen Syndrom einer Polymyalgia rheumatica assoziiert. Allerdings haben nur ca. 20% der Patienten mit einer Polymyalgia rheumatica auch eine Arteriitis temporalis.

Klinik und Komplikationen

Klinik

Da typischerweise die Arterien im Bereich der A. carotis externa-Äste betroffen sind, klagen die Patienten über pochende temporale Kopfschmerzen, Schmerzen beim Kauen („Kiefer-Claudicatio“), Kopfhautempfindlichkeit und/oder Schluck-/Halsschmerzen. Bei dem Befall der A. temporalis findet sich in der Regel eine Verhärtung und Druckdolenz über dem betroffenen Gefäss. Bis zu 40% der Patienten haben eine Augenbeteiligung mit Augenschmerzen, Sehstörungen oder Amaurosis fugax. Manifestation im Bereich der grösseren Arterien von Rumpf und Extremitäten können sich z.B. mit einer Blutdruckseitendifferenz oder Arm-Claudicatio präsentieren. Es können allerdings auch zerebrale Durchblutungsstörungen (transitorisch ischämische Attacke, Apoplex) auftreten. Systemische Beschwerden wie Fieber, Nachtschweiss, Abgeschlagenheit und Appetit- sowie Gewichtsverlust können auch isoliert bestehen. Die häufigsten Beschwerden einer Riesenzellarteriitis sind in der Tabelle 1 zusammengefasst.

Bei einer Assoziation mit Polymyalgia rheumatica können zusätzlich starke symmetrische Schmerzen im Schulter- und/oder Beckengürtel, vor allem nachts, mit Druckschmerzhaftigkeit der betroffenen Muskeln vorliegen.

Tab. 1 Die häufigsten Beschwerden einer Riesenzellarteriitis

- Kopfschmerzen
- Schluck-/Halsschmerzen
- Kiefer-Claudicatio
- Druckdolenz der betroffenen Arterie
- Visusstörungen, Doppelbilder, Amaurosis fugax
- Fieber
- Gewichtsverlust
- Müdigkeit, allgemeine Schwäche
- zerebrale Durchblutungsstörung (TIA, Apoplex)

Komplikationen

Bei 10-15% der Patienten führt die Beteiligung der Augenarterien durch die sogenannte anteriore ischämische Optikusneuropathie (AION) zu einer bleibenden Visusstörung bis hin zur Erblindung, die im Verlauf oft beidseitig auftritt. Bei den über 60 Jährigen ist es eine der häufigsten Ursachen für Erblindung. Bei einer Aortenbeteiligung kann es zu einem Aneurysma und letztendlich Dissektion kommen. Im Falle einer Aortenbeteiligung begünstigen eine hohe entzündliche Aktivität und eine arterielle Hypertonie die Bildung eines Aneurysmas. Eine weitere Komplikation sind die bleibenden physischen und psychischen Einschränkungen nach zerebraler Durchblutungsstörung durch einen Verschluss der A. carotis oder der A. vertebrales. Die intrazerebralen Arterien selbst sind im Regelfall von der Entzündung nicht betroffen.

Abklärungsstrategie

Routinelabor

Es gibt keine pathognomonischen Laborveränderungen für die Riesenzellarteriitis. Da es sich um einen entzündlichen Prozess handelt, findet man neben der typischen Klinik fast immer eine beschleunigte Blutsenkungsreaktion (BSR) von mehr als 50mm/1h und ein erhöhtes C-Reaktives Protein (CRP). Die CRP-Bestimmung hat den Vorteil, unabhängig von Alter und Geschlecht zu sein, und ist in der Diagnostik der Riesenzellarteriitis sensitiver als die Bestimmung der BSR. Jedoch können die BSR und CRP im Initialstadium noch normal sein. Es können noch eine leichte Leukozytose und normochrome, normozytäre Anämie sowie Thrombozytose bestehen.

Erweitertes Labor

- Serum-Eiweisselektrophorese: Als Ausdruck der Entzündung besteht eine α - und β -Globulin-Erhöhung.
- Leberwerte: Es findet sich häufig eine erhöhte alkalische Phosphatase, dessen Ursache noch unklar ist.
- Serum-Kreatinin, Spot-Urin auf Protein und Kreatinin, sowie Urin-Sediment mit Frage nach Zylindern und dysmorphen Erythrozyten. Diese Untersuchungen ermöglichen, Hinweise auf eine Vaskulitis mit Nierenbeteiligung zu finden.

- Creatinkinase (CK): Sie ist normal bei Riesenzellarteriitis und dagegen erhöht bei Polymyositis, Dermatomyositis, Myopathie.
- Antinukleäre Antikörper (ANA) und Anti-cyklische citrullinierte Peptide (anti-CCP): Diese Parameter können bei Kollagenosen oder rheumatoider Arthritis positiv sein.
- Gemäss aktuellen Studien scheint das Interleukine-6 sich als ein Verlaufsparemeter zu eignen. Dieser neuer Biomarker wird jedoch noch nicht routinemässig eingesetzt.

Weitere Abklärungen

Arterienbiopsie: Stellt den diagnostischen Goldstandard dar. Eine Biopsie mit Nachweis einer typischen lymphozytären granulomatösen Entzündung mit Riesenzellen im Bereich der Adventitia und Media ist am ehesten beweisend für das Vorliegen einer Riesenzellarteriitis (Abb. 2). Da die A. temporalis gut zugänglich und meistens betroffen ist, wird diese in der Regel für die Biopsie ausgewählt. Weil die entzündlichen Infiltrate meistens segmental angeordnet sind, sollte das Arterienbiopsiat mindestens eine Länge von 2-3cm betragen. Die Sensitivität liegt zwischen 70% und 90%, so dass bei einem negativen Biopsieresultat nicht mit letzter Sicherheit das Vorliegen einer Riesenzellarteriitis ausgeschlossen werden kann. Zudem ist ein positiver Biopsiebefund nicht 100% spezifisch für das Vorliegen einer Riesenzellarteriitis.

Duplex-Sonographie der Arterien: Die Duplex-Sonographie ist eine gute ergänzende resp. alternative Untersuchungsmethode zur Arterienbiopsie. Dabei finden sich typischerweise segmentale Stenosen, Verschlüsse oder das sog. echoarme Halo (Halo-Zeichen), das einem entzündlichen Wandödem entspricht (Abb. 1).

Bei einem über die letzten Jahre deutlichen Fortschritt in der apparativen Diagnostik konnte gezeigt werden, dass der Nachweis eines unilateralen Halo-Zeichens eine Spezifität von 89-91% und Sensitivität von 69-75% für die Diagnose einer Riesenzellarteriitis hat. Das Vorliegen eines bilateralen Halo-Zeichens steigert sie Spezifität auf 100%, senkt jedoch die Sensitivität auf bis zu 43%.

In einer kleinen prospektiven Studie wurde das Kompressionszeichen der Temporalarterie untersucht (positiv bei sichtbarer Temporalarterie unter vollständiger Kompression), welches dem Halo-Zeichen gleich in Bezug auf die Diagnosestellung gewertet werden konnte.

Die **Magnetresonanztomographie** und die **18-FDG-Positronen-Emissions-Tomographie** haben einen zunehmenden Stellenwert in der Diagnose von Grossgefässvaskulitiden erlangt. Neue Studien demonstrieren eine häufige Beteiligung der Aorta und der Arterien bei der Riesenzellarteriitis. Der Stellenwert der 18-FDG-PET-Untersuchung liegt heute vor allem bei Patienten mit unauffälligem Ultraschallbefund und negativer Temporalarterienhistologie. Es liegen allerdings noch nicht ausreichend Daten vor, um diese Methoden im Rahmen der routinemässigen Diagnostik einer Riesenzellarteriitis zu etablieren.

Diagnosekriterien und Differentialdiagnosen

Die Diagnosestellung der Riesenzellarteriitis erfolgt primär klinisch und wird durch die zusätzlichen Untersuchungen (Arterienbiopsie, Duplexsonographie) bestätigt. Es bestehen keine offiziellen Diagnosekriterien, sondern es werden primär Kriterien zur Unterscheidung

der Riesenzellarteriitis von anderen Vaskulitiden festgehalten (Tab. 2, American College of Rheumatology 1990).

Tab. 2 American College of Rheumatology-Kriterien
- Alter > 50 Jahre
- Neu aufgetretene lokalisierte (Kopf-)Schmerzen
- Druckdolente / verhärtete A. temporalis oder abgeschwächter Puls über A. temporalis
- BSR-Erhöhung >50mm/1h
- Arterienbiopsie mit typischem histopathologischem Befund
Sind 3 oder mehr der 5 Kriterien erfüllt, besteht eine Sensitivität von 93% und Spezifität von 91% für das Vorliegen einer Riesenzellarteriitis.

Differentialdiagnosen

Da die Beschwerden und Befunde der Riesenzellarteriitis nicht immer spezifisch sind, müssen differentialdiagnostisch eine Reihe anderer Erkrankungen in Betracht gezogen werden, wie Infektionen, Malignome oder andere Vaskulitiden – vor allem Takayasu-Arteriitis, Wegener granulomatose, Polyarteriitis nodosa und mikroskopische Polyangiitis. Zudem sollte auch an eine Polymyositis, rheumatoide Arthritis oder eine subakute Endokarditis gedacht werden.

Tab. 3 Differentialdiagnosen der Riesenzellarteriitis
- andere Vaskulitiden (Takayasu-Arteriitis, Wegener granulomatose, etc.)
- Infektiöse Erkrankungen
- Malignome
- Polymyositis
- rheumatoide Arthritis
- subakute Endokarditis

Therapie und Prognose

Mit der Behandlung sollte umgehend begonnen werden, sobald der klinische Verdacht des Vorliegens einer Riesenzellarteriitis besteht. Wegen der Gefahr einer Erblindung sollte nicht zugewartet werden, bis eine Duplexuntersuchung oder eine Biopsie durchgeführt wurden. Die Steroidtherapie ist weiterhin die einzige first-line-Therapie. In der Regel wird mit einer Dosis von 1mg/kg KG/d begonnen. Bei Amaurosis fugax sollten höhere Dosen zwischen 100-300mg/d eingesetzt werden. Akut aufgetretene Erblindungen oder Gefäßverschlüsse erfordern 1-2g/d Prednison als initiale intravenöse Therapie für 1-3 Tage, allerdings ist mit einer Wiederherstellung der Sehkraft nur zu rechnen, wenn die Therapie innerhalb von 100 Minuten begonnen wird.

Die Beschwerden verschwinden üblicherweise schnell unter der Steroidtherapie. Die Therapie mit der Initialdosis wird für vier Wochen fortgeführt und eine langsame Dosisreduktion kann bei Rückgang der klinischen Symptomatik und sinkenden BSR und CRP durchgeführt werden. Eine Erhaltungsdosis unter 7mg täglich sollte angestrebt werden. Insgesamt sollte die Steroidtherapie bei unkompliziertem Verlauf ein bis zwei Jahre dauern.

Bei Patienten, die Prednison Dosen über der Cushing-Schwelle brauchen, können immunmodulatorische Basismedikamente zum Einsatz gebracht werden. Zur Steroid-Einsparung ist nur ein Effekt von Methotrexat belegt worden. Während für die Wirksamkeit von Azathioprin positive Ergebnisse aus kleinen Patientenserien vorliegen, erwiesen sich alternative Therapien mit TNF- α -Blocker nicht als gleichermassen wirksam. In den letzten Jahren nimmt der Stellenwert der Biologika als Therapie der Vaskulitiden zu. Tocilizumab, ein IL-6-Rezeptor-Blocker, hat zu erfolgsversprechenden Ergebnissen in den ersten Studien geführt und sollte bei refraktären Verläufen in Betracht gezogen werden. Allerdings handelt es sich noch um eine „Off-Label“-Behandlung, so dass vorgängig eine Kostengutsprache für diese Therapie bei der Krankenkasse eingeholt werden muss.

Die zusätzliche Gabe von Acetylsalicylsäure wird zur Senkung der ischämischen Komplikationen empfohlen.

Komplikationsprophylaxe der Steroid-Dauertherapie.

Die steroidbedingten Komorbiditäten stehen meistens im Vordergrund. Bei längerer Steroidgabe sollten wegen der erhöhten Osteoporosegefahr zusätzlich Calcium und Vitamin D substituiert werden. Bei Hochrisikogruppen für Osteoporose, wie postmenopausale Frauen mit einer bereits manifester Osteopenie/Osteoporose, kann zusätzlich ein Bisphosphonat verabreicht werden. Aufgrund des möglichen Auftretens eines Steroiddiabetes, sollten regelmässige Blutzuckerkontrollen und allenfalls eine Therapie verabreicht werden. Zudem sollten unter einer höheren Prednison dosierung eine Ulcusprophylaxe durch Gabe von einem Protonenpumpeninhibitor und eine Mundsoorprophylaxe in Betracht gezogen werden.

Prognose

In der Regel zeigen sich ein gutes Ansprechen auf die Therapie und ein guter Verlauf. Eine manifeste Erblindung ist allerdings meist trotz Therapie nicht mehr reversibel, der häufige Befall des zweiten Auges kann aber erfolgreich verhindert werden. Ein Rezidiv resp. Wiederaufflammen der Riesenzellarteriitis nach Absetzen der Steroidtherapie kann auftreten. Aufgrund der erhöhten Gefahr der Ausbildung eines Aortenaneurysmas, sollte bei Aortenbeteiligung eine regelmässige Kontrolle erfolgen, z.B. mit einmal jährlicher Duplexsonographie der betroffenen bzw. gefährdeten Gefässe.

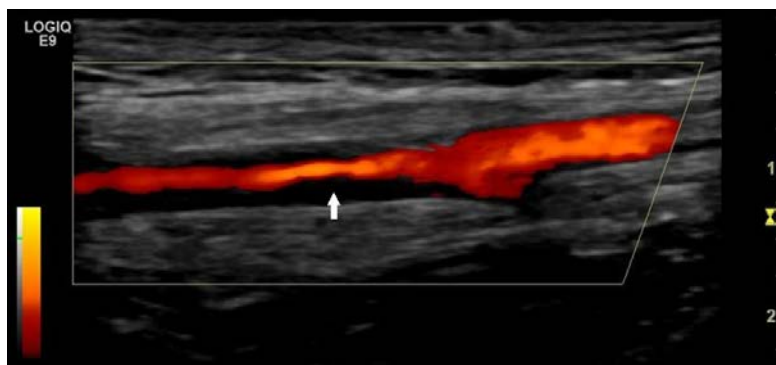


Abb. 1: Duplexsonographie der A. temporalis mit dem Nachweis eines typischen echoarmen Halo (Pfeil).

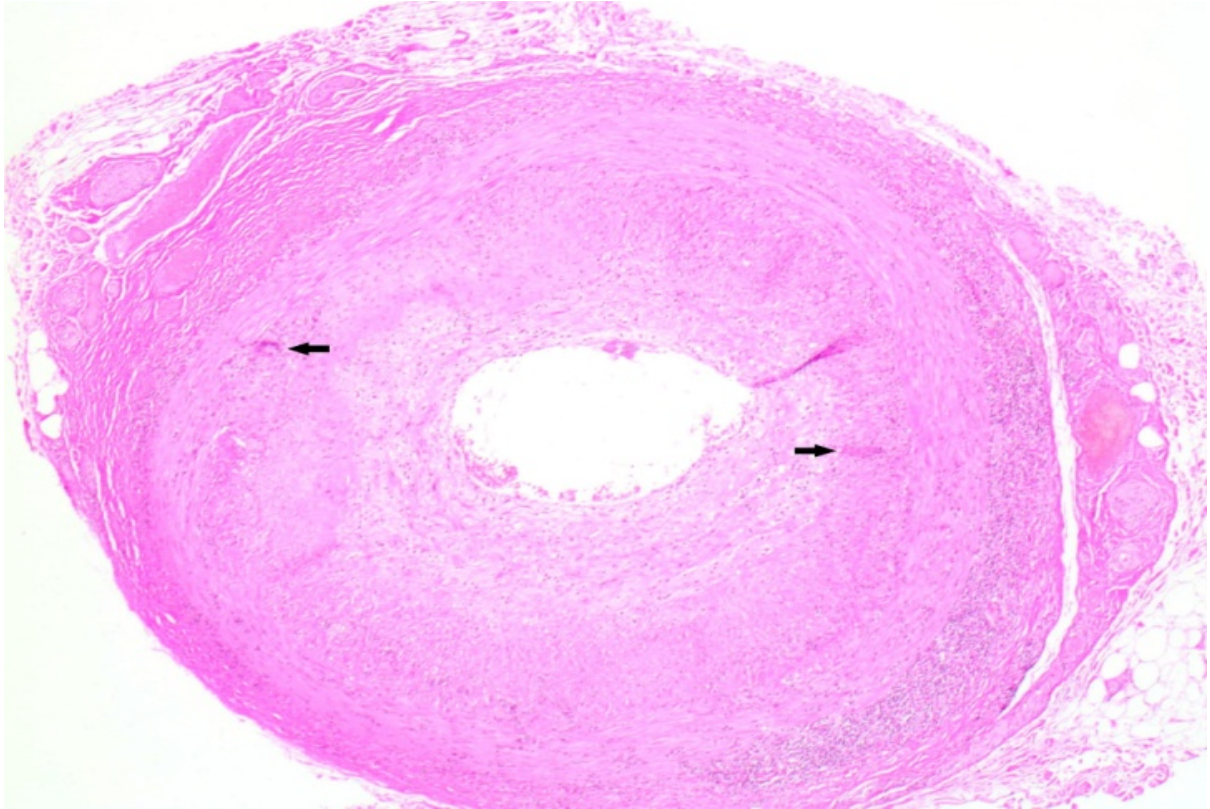


Abb. 2: Querschnitt A. temporalis mit dem Nachweis von typischen Riesenzellen im Bereich der Lamina tunica media und elastica externa, sowie Fragmentierung der tunica elastica externa und konzentrische Lumeneinengung (Pfeile), HE-Färbung in 25-facher Vergrößerung

Fallbericht zu Riesenzellarteriitis

Anamnese des Patienten

Die hausärztliche Zuweisung erfolgte zur weiteren Beurteilung und Diagnostik beim hochradigen Verdacht auf eine Arteriitis temporalis. Der Patient berichtete über seit ca. sechs Monaten bestehende Myalgien und Arthralgien im Schultergürtel und oberen Rücken. Im Verlauf kam es zu einer Allgemeinzustandsverschlechterung mit Fiebergefühl, Kiefer-Claudicatio und gürtelförmigen Kopfschmerzen sowie kurzzeitigen Visusstörungen mit Doppelbildern von wenigen Sekunden Dauer. Der Hausarzt hatte bereits aufgrund der Verdachtsdiagnose einer Arteriitis temporalis eine Therapie mit Prednison 60mg/d eingeleitet, woraufhin sich eine rasche Zustandsbesserung mit Regredienz der Beschwerden gezeigt hat.

An Vorerkrankungen bestanden ein Diabetes mellitus Typ 2 unter oralen Antidiabetika und Insulin behandelt sowie eine Gonarthrose beidseits.

Weg zur Diagnose / Kommentar

Die anfänglichen Myalgien und Arthralgien stellten zunächst ein unspezifisches Beschwerdebild dar, allerdings führten die zusätzlichen typischen Symptome mit Kiefer-Claudicatio, Visusstörungen und die gürtelförmigen Kopfschmerzen rasch zur klinischen Diagnosestellung einer Arteriitis temporalis.

Befunde des Patienten

Status

Wacher und allseits orientierter, sowie kardiopulmonal kompensierter 75-jähriger Patient in leicht reduziertem Allgemeinzustand. Arterieller Blutdruck 124/80mmHg, Puls 72/min, Temperatur retroauriculär 37,8°C. Integument altersentsprechend unauffällig. Beidseitige Druckdolenz im Bereich der A. temporalis mit einem nur schwach palpablen Puls, bei ansonsten allseits symmetrisch tastbaren peripheren Pulsen. Kein Strömungsgeräusch über den grossen Gefässen. Klinische Herz-, Lungen- und Abdomenuntersuchung unauffällig. Keine pathologisch vergrösserten Lymphknoten palpabel. Freie Beweglichkeit der grossen Gelenke, keine Druckdolenz über den verschiedenen Skelettmuskelgruppen.

Weg zur Diagnose / Kommentar

Die lokale Druckdolenz im Bereich der Aa. temporales sowie der abgeschwächte Puls über den beiden Arterien legen die Diagnose einer Arteriitis temporalis nahe.

Routinelabor / erweitertes Labor

CRP 145 mg/l (<5 mg/l)

BSR 61 mm/1h (<15 mm/1h)

Hämoglobin (Hb) 143 g/l (134-170 g/l)

Leukozyten 17.24 G/l (3.0-9.6 G/l)

Thrombozyten 389 G/l (143-400 G/l)

Alanin-Aminotransferase (ALT), Gamma-Glutamyl-Transferase (GGT), Alkalische Phosphatase (aP) normal

Protein-Elektrophorese mit α -Globulin-Erhöhung

Weg zur Diagnose / Kommentar

Laborchemisch zeigt sich eine typische deutliche Erhöhung von CRP und BSR, sowie der Befund eines entzündlichen Prozesses in der Protein-Elektrophorese. Die häufig beobachtete Erhöhung der Leberwerte, vor allem der aP, fand sich jedoch nicht.

Weitere Abklärungen

Biopsie A. temporalis rechts: Elastische Arterie mit einer im Bereich der Tunica media und Elastica externa gelegenen lymphohistiozytären Infiltration mit einzelnen mehrkernigen Riesenzellen. Fragmentierung der Tunica elastica externa und ihre konzentrische Lumeneinengung (Abb. 2).

Duplexsonographie: Verschlussener Ramus frontalis der A. temporalis rechts und mehrere unregelmässige echoreiche perlschnurartige Gefässwandverdickungen im Ramus frontalis links. Ab Abgang der A. carotis externa beidseits eine nur sehr verschwommen abgrenzbare Gefässwand sowie echoreiche nicht stenosierende Gefässwandverdickung.

Magnet-Resonanz-Angiografie der intracerebralen und der Halsgefässe: Kein Hinweis auf Vaskulitis typische Veränderungen.

Röntgen-Thorax: Keine pulmonalen Infiltrate, kein Anhaltspunkt für eine mediastinale oder intrapulmonale Raumforderung.

Abdomensonographie: Keine intraabdominale Raumforderung oder Lymphknotenvergrösserung. Vergrösserte Prostata.

Weg zur Diagnose / Kommentar

Die Befunde der Biopsie und Duplexsonographie bestätigen die klinische und laborchemische Verdachtsdiagnose einer Arteriitis temporalis. Es besteht kein Anhalt für eine maligne Erkrankung.

Therapie des Patienten

Der Hausarzt hatte richtig gehandelt und beim hochgradigen klinischen Verdacht auf eine Arteriitis temporalis umgehend mit einer Steroidtherapie mit 60mg/d begonnen. Da keine manifesten Sehstörungen bestanden und der Patient ein gutes Ansprechen auf die Therapie zeigte, war es nicht notwendig, eine höhere Steroiddosis zu verabreichen. Allerdings war eine längerdauernde Steroidtherapie notwendig, so dass auch im Hinblick auf den bestehenden Diabetes mellitus Typ 2, im Verlauf eine zusätzliche Methotrexatgabe erfolgte, um die Erhaltungsdosis vom Prednison soweit wie möglich zu reduzieren.

Nach Durchführung einer Knochendichtemessung wurde zusätzlich Calcimagon D3 zur Osteoporoseprophylaxe verabreicht.

Fragen zu Riesenzellarteriitis

Frage 1

Welche der folgenden Aussagen sind richtig? (Mehrfachauswahl)

- a) Die Riesenzellarteriitis ist die häufigste Vaskulitisform bei den über 60-Jährigen.
- b) Die Riesenzellarteriitis ist eine fokal granulomatöse, nekrotisierende Panarteriitis.
- c) Die Riesenzellarteriitis der Augenarterien ist eine der häufigsten Ursachen für eine Erblindung bei den Betroffenen.
- d) Bei der Riesenzellarteriitis kann es als Komplikation zur Ausbildung eines thorakalen Aortenaneurysmas kommen.
- e) Die Riesenzellarteriitis ist immer mit einer Polymyalgia rheumatica vergesellschaftet.

Frage 2

Welcher der folgenden Laborbefunde passen zu einer Arteriitis temporalis?

(Mehrfachauswahl)

- a) BSR-Erhöhung
- b) CRP-Erhöhung
- c) Erhöhte alkalische Phosphatase
- d) Hochtitrige Anti-Neutrophile cytoplasmatische Antikörper (ANCA)
- e) Interleukin-6-Erhöhung

Frage 3

1. Die Diagnose einer Arteriitis temporalis kann bioptisch gestellt werden, weil

2. die Riesenzellarteriitis immer die A. temporalis befällt.

- a) 1. richtig, 2. falsch
- b) 1. falsch, 2. richtig
- c) alles richtig
- d) alles falsch
- e) 1. richtig, 2. richtig, „weil“ falsch

Frage 4

1. Arm-Claudicatio bei Befall der A. subclavia schliesst eine Riesenzellarteriitis schon klinisch aus,

weil

2. die Riesenzellarteriitis nur die Äste der A. carotis externa betrifft.

- a) 1. richtig, 2. falsch
- b) 1. falsch, 2. richtig
- c) alles richtig
- d) alles falsch
- e) 1. richtig, 2. richtig, „weil“ falsch

Frage 5

Welches ist die Therapie der Wahl bei Riesenzellarteriitis? (Einfachauswahl)

- a) NSAR
- b) Methotrexat
- c) Kortikosteroide
- d) TNF- α -Blocker
- e) Cyclophosphamid

Bibliographie

1. Borchers AT, Gershwin ME. Giant cell arteritis: A review of classification, pathophysiology, geoepidemiology and treatment. *Autoimmunity Reviews* 11 (2012) A544-A554.
2. Kesten F, Aschwanden M, Gubser P, Glatz K, Daikeler T, Hess C. Giant cell arteritis - a changing entity. *Swiss Med Wkly.* 2011; 141:w13272.
3. Aschwanden M., Kesten F, Stern M, et al. Vascular involvement in patients with giant cell arteritis determined by duplex sonography of 2x11 arterial regions. *Ann Rheum Dis* (2010). Doi:10.1136/ard.2009.122135.
4. Czihal M, Bertsch J, Piller A, Hoffmann U. Neues zu den Gefässvaskulitiden. *Dtsch Med Wochenschr* 2012; 137:166-168.
5. Longo, Fauci, Kasper, Hauser, Jameson, Loscalzo: Giant cell arteritis and Polymyalgia rheumatica. *Harrison's Principles Of Internal Medicine*, 18th Edition; 2795-2796.
6. Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Llorca J, Hajeer AH, Branas F, Dababneh A, et al. Visual manifestations of giant cell arteritis. Trends and clinical spectrum in 161 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2000;79(5):238-92.
7. Both M, Ahmadi-Simab K, Reuter M, Dourvos O, Fritzer E, Ullrich S, et al. MRI and FDG-PET in the assessment of inflammatory aortic arch syndrome in complicated courses of giant cell arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2008;67(7):1030-3.
8. Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Pineiro A, Pego-Reigosa R, Llorca J, Hunder GG. Aortic aneurysm and dissection in patients with biopsy-proven giant cell arteritis from northwestern Spain: a population-based study. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83(6):335-41.
9. Aschwanden M, Daikeler T, Kesten F, Baldi T, Benz D, Tyndall A, Imfeld S, Staub D, Hess C, Jaeger KA. Temporal artery compression sign--a novel ultrasound finding for the diagnosis of giant cell arteritis. *Ultraschall Med*. 2013 Feb;34(1):47-50.

Antworten zu den Fragen zu Riesenzellarteriitis aus PRAXIS Nr. ...

Frage 1

Antworten a), b), c) und e) sind richtig.

Die Riesenzellarteriitis ist die häufigste Vaskulitisform bei über 60-Jährigen und es handelt sich um eine granulomatöse, nekrotisierende Panarteriitis. Die Riesenzellarteriitis der Augenarterien ist eine der häufigsten Ursachen der akuten Erblindung bei den Betroffenen. Bei der Riesenzellarteriitis kann es als Komplikation zur Ausbildung eines thorakalen Aortenaneurysmas kommen.

Antwort d) ist falsch.

Die Riesenzellarteriitis ist in ca. 50% der Fälle mit einer Polymyalgia rheumatica vergesellschaftet.

Frage 2

Antworten a), b), c) und e) sind richtig.

Zu einer Arteriitis temporalis passen folgende Laborbefunde: BSR-Erhöhung, CRP-Erhöhung, erhöhte alkalische Phosphatase und IL-6-Erhöhung.

Antwort d) ist falsch.

Hochtitrige ANCA kommen beispielsweise bei einem Morbus Wegener vor.

Frage 3

Antworten a) stimmt: die erste Aussage ist richtig, die zweite Aussage ist falsch.

Die Diagnose einer Arteriitis temporalis kann bioptisch gestellt werden, die Riesenzellarteriitis befällt jedoch nicht ausschliesslich die A. temporalis.

Frage 4

Antwort d) stimmt: beide Aussagen sind falsch.

Die Arm-Claudicatio bei Befall der A. subclavia kommt bei der Riesenzellarteriitis vor; die Riesenzellarteriitis befällt bevorzugt, aber nicht ausschliesslich die Äste der A. carotis externa.

Frage 5

Antwort c) ist richtig.

Die Therapie der ersten Wahl bei Riesenzellarteriitis sind hoch dosierte Kortikosteroide, Methotrexat kann im Verlauf zum Einsparen der Steroiddosis eingesetzt werden.